ITEMS 81- 82 : DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE

DMLA = ensemble de lésions dégénératives (drusen, altération de l'épithélium pigmentaire de la rétine, atrophie géographique de l'épithélium pigmentaire, néovascularisation choroïdienne) altérant l'aire centrale de la rétine (= macula) chez les sujets âgés > 50 ans
- Atteinte **uni ou bilatérale**, possiblement asymétrique
- **Première cause de malvoyance après 50 ans** dans les pays industrialisés
- La **cécité** est définie par une acuité visuelle de **1/20 ou moins sur le meilleur œil après correction**. On considère qu'une personne est **malvoyante** si son acuité visuelle est comprise entre 4/10 et 1/20 au meilleur œil après correction (collège de gériatrie)
- La prévalence globale de la maladie est de **18 % après 50 ans** : **17,5 %** pour les formes débutantes et **0,5%** pour les formes évoluées, augmentation avec l'âge (à 65/75/85 ans en Europe : 16/25/37% de DMLA débutante, 0,5/2/8% de DMLA évoluée)
- En Europe : 50 M au stade débutant et 2,5 M au stade avancé
- En France : 4,4 M au stade débutant et 200k avancé (cf. collège de gériatrie : 1 M en France, 25% des plus de 75 ans)
- La fréquence de la DMLA « symptomatique » (avec les formes atrophiques plus fréquentes que celles exsudatives) est d'environ : 1 % avant 70 ans ; 3 % entre 70 et 80 ans ; 12 % après 80 ans
- Risque de bilatéralisation à 5 ans de 50% pour la forme exsudative
- **FdR** de DMLA évoluée :
  . **Hérédité** : **antécédents familiaux de DMLA** (RR = 3) et association au polymorphisme du facteur H (chromosome 1)
  . **Tabagisme** : RR = 3 à 5, persiste plusieurs années après l'arrêt du tabagisme
  . **Âge**
  . **Origine ethnique** : populations européennes
  . **Régime alimentaire** pauvre en antioxydants ou riche en acides gras saturés et cholestérol tandis qu'un régime méditerranéen (riche en légumes verts, poissons, huile d'olive…) est plutôt conseillé en prévention
  . **Autres facteurs** mentionnés uniquement par le collège de gériatrie : **exposition solaire, hypertension artérielle**

<table>
<tr><td>Stades</td><td colspan="3">- Maculopathie liée à l'âge (MLA) = forme débutante : la plus précoce, sans ou peu de retentissement fonctionnel (AV normale) mais avec drusens et altérations pigmentaires (prolifération et atrophie des cellules de l'EP) visibles au FO
- DMLA = forme évoluée : caractérisée par une BAV et/ou des métamorphopsies
- Forme atrophique « sèche » = altération de l'épithélium pigmentaire (EP) et amincissement de la macula, consécutif à l'évolution des drusen : évolution lente, sur des années
- Forme exsudative « humide » = néovaisseaux choroïdiens sous la macula : évolution rapide avec perte de la vision centrale en quelques semaines/mois, prise en charge urgente</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Diagnostic</td><td>SF</td><td colspan="2">- Baisse progressive de l'acuité visuelle de loin et de près : forme atrophique (aggravation lente)
- Syndrome maculaire avec baisse brutale de l'acuité visuelle avec métamorphopsie (sensation de déformation des objets : vision ondulée des lignes droites) : néovaisseaux choroïdiens (sous l'épithélium pigmentaire) responsables d'exsudation au niveau maculaire
- Scotome central profond correspondant aux stades très avancés de la maladie</td></tr>
<tr><td>SC</td><td colspan="2">AV de loin et de près, avec correction optique si nécessaire : baisse d'acuité visuelle de près et de loin
Grille d'Amsler (quadrillage) : recherche d'un scotome central et de métamorphopsies
Fond d'œil au biomicroscope via lampe à fente après dilatation pupillaire ou photographie couleur du FO :
- Drusens : dépôts lipidiques situés sous l'EP, blanchâtres/jaunâtres, de forme et taille variable
- Forme atrophique : zones d'atrophies de l'épithélium pigmentaire
- Forme exsudative :
. Hémorragies rétiniennes
. Exsudats profonds (exsudats secs lipidiques)
. Œdème maculaire
. Décollement exsudatif de la macula</td></tr>
<tr><td>EC</td><td>Angiographie du fond d'œil</td><td>= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : fluorescéine ± vert d'indocyanine si besoin de mieux voir la vascularisation choroïdienne
- Pour tous les types de néovaisseaux : hyper-fluorescence à la phase tardive</td></tr>
<tr><td></td><td>OCT maculaire</td><td>= Examen incontournable dans le diagnostic de DMLA afin de visualiser la macula en coupe et différencier la forme atrophique (atrophie de l'EP) de la forme exsudative (néovaisseaux choroïdiens hyperréflectifs en avant ou en arrière de l'EP, œdème maculaire, liquide intra- et/ou sous-rétinien, décollement exsudatif de la macula)
+ Classification des néovaisseaux : type 1 (néovaisseaux occultes), 2 (visibles), 3 (anastomose choriorétinienne), +suivi et évolution sous traitement</td></tr>
<tr><td></td><td>OCT-Angiographie</td><td>= Technique récente permettant de visualiser la vascularisation rétinienne et choroïdienne sans injection de colorant (avantage : aucun risque allergique)
- Utilisée de plus en plus pour le diagnostic et suivi des DMLA</td></tr>
</table>

Formes cliniques	**MLA**	**= Apparition des drusen** : accumulation de résidus de la phagocytose des photorécepteurs par les cellules de l'épithélium pigmentaire - Ces résidus s'accumulent anormalement entre l'épithélium pigmentaire et la membrane basale de la choriocapillaire (membrane de Bruch) - Au FO : petites lésions profondes, blanchâtres ou jaunâtres, de forme et de tailles variables - Très bien vus sur les coupes OCT : petits soulèvements de l'épithélium pigmentaire - N'évolue **pas obligatoirement vers une forme plus sévère**	
	Forme atrophique (« sèche »)	= **Disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire**, avec disparition progressive des photorécepteurs sus-jacents et de la choriocapillaire sous-jacente - FO : plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde, débutant autour de la fovéa - Évolution inexorable, de façon très progressive : extension des lésions vers la fovéa → BAV sévère avec scotome central	
	Forme exsudative néovasculaire (« humide »)	= Apparition de **néovaisseaux sous-rétiniens**, issus de la choroïde, développés sous l'épithélium pigmentaire et/ou franchissant l'épithélium pigmentaire et se développant sous la rétine maculaire - **Œdème intra-rétinien, hémorragie rétinienne, décollement maculaire exsudatif** : BAV et métamorphopsies d'apparition brutale - Complications fonctionnelles sévères rapidement évolutives : en l'absence de traitement, destruction rapide des photorécepteurs → BAV sévère et scotome central définitif	
	→Une BAV chez un patient porteur de drusen justifie un examen ophtalmologique en **urgence dans les 48h**		
Traitement	**Forme débutante**	- Au stade drusen : supplémentation quotidienne en **vitamine E, vitamine C, zinc, lutéine, zéaxantine** à doses définies afin de retarder l'évolution vers formes évoluées - Encourager un **régime méditerranéen** - Pas d'intérêt prouvé de l'addition d'oméga 3 et de béta carotène	
	Forme atrophique	Actuellement aucun vrai traitement médical : surveillance uniquement	
	Forme exsudative (néovasculaire)	**Injections Intra-oculaires d'anti-VEGF**	- Traitement **anti-angiogéniques contre le VEGF en urgence relative (sous 10 jours)** par injection intra vitréennes répétées, en consultation sous anesthésique topique et en conditions d'asepsie - AMM françaises actuellement **ranibizumab** et **aflibercet,** + bévacizumab - Rythme en fonction de l'agressivité de la maladie et la molécule choisie avec un intervalle minimal de 4 semaines et maximal de 4 mois - Double action des anti-VEGF : **stoppent la progression des vaisseaux** (mais **sans les faire régresser**) et **baissent l'hyperperméabilité capillaire** des néovaisseaux (font **régresser l'œdème maculaire**) - **Amélioration visuelle substantielle** dans 40% des cas (persistante à 2 ans) - **Stabilisation visuelle** ou **baisse modérée** dans 50% des cas - Aggravation importante dans < 10% des cas - Autres anti-VEGF en cours de développement (AMM européenne)
		Thérapie photodynamique	- Traitement de 2e intention : **thérapie photo-dynamique** au laser infrarouge après injection d'un photo-sensibilisant (vertéporfine) permettant de thromboser les néovaisseaux choroïdiens
Autres TTT	**Mesures associées**	- Rééducation orthoptique : entrainement à l'utilisation de la **rétine non maculaire** - Aides visuelles : **systèmes grossissants** optiques ou électroniques - Prise en charge pluridisciplinaire (ophtalmologiste, orthoptiste, psychomotricien, ergothérapeute…) - Protection solaire, sevrage tabagique, autosurveillance avec grille d'Amsler, contrôle de la TA → **Prise en charge limité** : importance du dépistage précoce et du TTT urgent de la DMLA exsudative	